

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1969

THÈSE

850
N°

POUR LE
DOCTORAT EN MÉDECINE
(Diplôme d'Etat)

par

SEBBAG Gabriel

Né le 30 Décembre 1939, à Casablanca (Maroc).

Présentée et soutenue publiquement le

**CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DES OBLITÉRATIONS MEMBRANEUSES
DE LA VEINE CAVE INFÉRIEURE
DANS SON SEGMENT INTER-SUS-HÉPATO-CARDIAQUE.**

**A propos d'une observation
de cirrhose d'allure cryptogénétique.**

Président : M. Jacques CAROLI, Professeur.

DUPUYTREN-COPY
9, Rue Dupuytren
Paris (6^e)
1969

THÈSE

POUR LE
DOCTORAT EN MÉDECINE
(Diplôme d'Etat)

par

SEBBAG Gabriel

Né le 30 Décembre 1939, à Casablanca (Maroc).

Présentée et soutenue publiquement le

**CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DES OBLITÉRATIONS MEMBRANEUSES
DE LA VEINE CAVE INFÉRIEURE
DANS SON SEGMENT INTER-SUS-HÉPATO-CARDIAQUE.**

**A propos d'une observation
de cirrhose d'allure cryptogénétique.**

Président : M. Jacques CAROLI, Professeur.

Digitized by the Internet Archive
in 2026



PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. ALAJOUANINE (T.), BENARD (H.), BERNARD (E.),
 BINET (L.), BULLIARD (H.), CATHALA (J.), CHABROL (E.),
 CHAILLEY-BERT (P.), CHEYMOL (J.), COSTE (F.), DEBRE
 (R.), DECHAUME (M.), GALLIARD (H.), GAUDARD D'ALLAI-
 NES (F. de), GENNES (L. de), GIROUD (A.), HAZARD (R.),
 HEUYER (G.), LACOMME (M.), LAMY (M.), LAROCHE (G.),
 LELONG (M.), LEVY (Mlle J.), LEVY-SOLAL (E.), LIAN
 (C.), MADURO (R.), MARCHAL (G.), MATHIEU (P.), MONOD
 (R.), MOREAU (R.), MOULONGUET (P.), PASTEUR VALLERY-
 RADOT, PETIT-DUTAILLIS (D.), PIEDELIEVRE (R.), QUENU
 (J.), RENARD (G.), SENEQUE (J.), STROHL (A.), TANON
 (L.), TURPIN (R.), VERNE (J.).

DOYEN Georges BROUET

1er ASSESSEUR Daniel BARGETON

2me ASSESSEUR Jean GOSSET

PROFESSEURS :

A. - CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

MM.

Anatomie.....	DELMAS (A.)
-	HUARD (P.)
- à titre personnel	CABROL (Ch.)
- - - -	OLIVIER (G.)
Anatomie et Cytologie pathologiques.....	DELARUE (J.)
- à titre personnel	NEZELOF (Ch.)
- - - -	ORCEL (L.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
- - - -	DESGREZ (P.)
- - - -	POLONOVSKI (J.)
Chimie pathologique.....	SCHAPIRA (G.)
- à titre personnel	CARTIER (P.)
- - - -	DREYFUS (J.-Cl.)

MM.

Biologie médicale, à titre personnel	BOURLIERE (F.)
- - - - -	HARTMANN (L.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
- - - - -	DJOURNO (A.)
- - - - -	DOGNON (A.)
- à titre personnel	KELLERSHOHN (L.)
- - - - -	GOUGEROT (L.)
- - - - -	ROUCAYROL (J.-Cl.)
Cancérologie expérimentale	MATHE (G.)
Génétique fondamentale	LEJEUNE (J.)
Histologie et Embryologie	COUJARD (R.)
- - - - -	TUCHMANN-DUPLESSIS (H.)
- à titre personnel	RACADOT (J.)
Microbiologie	FASQUELLE (R.)
Bactériologie et Virologie	TOURNIER (P.)
- à titre personnel	BARBIER (P.)
Parasitologie	LARIVIERE (M.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
- à titre personnel	LOEPER (J.)
Pharmacologie	BOISSIER (J.-R.)
- - - - -	LECHAT (P.)
Physiologie	BARGETON (D.)
- - - - -	MALMEJAC (J.)
- - - - -	PARROT (J.)
- à titre personnel	DEJOURS (P.)
Physiologie et biologie appliquée aux sports	SCHERRER (J.)

B. - CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

1° - MÉDECINE

Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	COURY (Ch.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale, droit médical et déontologie	DEROBERT (L.)
Pathologie exotique	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie médicale	BUGE (A.)
- - - - -	BRICAIRE (H.)

MM.

Pathologie médicale	CORNET (A.)
- -	HOUSSET (E.)
- -	LAROCHE (Cl.)
- à titre personnel	AZERAD (E.)
- - -	BOUR (H.)
- - -	BROCARD (H.)
- - -	CAROLI (J.)
- - -	FACQUET (J.)
- - -	LAMBLING (A.)
- - -	LAUNAY (Cl.)
- - -	PAYET (M.)
- - -	PERRAULT (M.)
- - -	SIGUIER (F.)
- - -	WORMS (R.)
- - -	BOUVIER (J.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie & Thérapeutique générales	MAURICE (P.)
Thérapeutique	LAMOTTE (M.)
Thérapeutique appliquée	MARCHE (J.)

CHAIRES de CLINIQUES :

Clinique cardiologique (Boucicaud)	LENEGRE (J.)
- - (Broussais)	SOULIE (P.)
Clinique dermatologique (Saint-Louis)	DUPERRAT (F.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)
- à titre personnel	BASTIN (R.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J.)
- à titre personnel (neuro- psychiatrie)	PICHOT (P.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	CASTAIGNE (P.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
- à titre personnel	LHERMITTE (F.)
Clinique de neuro-psychiatrie infan- tile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	BERNARD (J.)

Clinique des maladies du sang	
à titre personnel (hématol.)	ANDRÉ (R.)
-	BOUSSER (J.)
-	DREYFUS (B.)
(Bicêtre	DEPARIS (M.)
(Broussais	MILLIEZ (P.)
(Cochin	PEQUIGNOT (H.)
(Hôtel-Dieu	BARIETY (M.)
Cliniques médicales (Pitié	DREYFUS (G.)
(Saint-Antoine	BOUDIN (G.)
(	CONTE (M.)
(	KOURILSKY (R.)
Clinique médicale propédeutique	
(Broussais)	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Clinique thérapeutique médicale	
(Saint-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique et séméiologie médicales	
(Antoine-Chantin)	DOMART (A.)
Séméiologie médicale (Lariboisière)	BOUVRAIN (Y.)
- (Pitié)	RAMBERT (P.)
- (Rothschild)	WOLFROMM (R.)
Clinique d'Hydrologie et de Climato-	
logie (Bichat)	DEBRAY (Ch.)
- à titre personnel	GIBERTON (A.)
Clinique médico-sociale du diabète	
sucré et des maladies métaboliques	
(Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique néphrologique (Necker)	HAMBURGER (J.)
- à titre personnel	RICHEL (G.)
-	CROSNIER (J.)
Clinique de génétique médicale	
(Enfants-Malades)	ROYER (P.)
Clinique des maladies des enfants	
(Enfants-Malades)	MOZZICONACCI (P.)
Clinique médicale infantile et de	
pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique de pédiatrie (Trousseau)	BRISAUD (H.)
- à titre personnel	LESOBRE (R.)
Clinique de pédiatrie et de puéricul-	
ture (Saint-Vincent-de-Paul)	THIEFFRY (S.)
Hygiène et clinique de la première	
enfance (Trousseau)	LAPLANE (R.)
- à titre personnel	POLONOVSKI (Cl.)

MM.

Clinique de pneumo-phthisiologie	
(Laënnec)	BROUET (G.)
- à titre personnel	KREIS (B.)
- - -	MEYER (A.)
Clinique de rééducation motrice	GROSSIORD (A.)
Électroradiologie	LEDOUX-LEBARDE (M.)
- - -	LEFEBVRE (J.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
- à titre personnel	FISCHGOLD (H.)
- - -	TUBIANA (M.)
- - -	CHERIGIE (E.)
Clinique de rhumatologie médicale	
et sociale (Cochin)	DELBARRE (F.)
Clinique rhumatologique (Lariboisière)	SEZE (S. de)
Clinique toxicologique (Fernand-Widal)	GAULTIER (M.)

2°- CHIRURGIE

Anesthésiologie	VOURC'H (G.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
- - -	KUSS (R.)
- - -	N...
- à titre personnel	RAMADIER (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales	MORIN (P.)
Technique chirurgicale et chirurgie expérimentale	MONSAINGEON (A.)

CHAÎRES de CLINIQUES :

Clinique carcinologique	DENOIX (P.)
(Gustave-Roussy)	
Clinique carcinologique chirurgicale	
(Necker)	REDON (H.)
- à titre personnel	BREHANT (J.)
(Beaujon	LORTAT-JACOB (J.-L.)
(-	BAUMANN (J.)
(Cochin	LEGER (L.)
Cliniques chirurgicales (Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
(Saint-Antoine	GOSSET (J.)
(Salpêtrière	SICARD (A.)
(Tenon	OLIVIER (Cl.)

MM.

Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M.)
Séméiologie et clinique chirurgicales (Broussais)	POILLEUX (F.)
- (Saint-Louis)	DEBEYRE (J.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)	MERLE D'AUBIGNÉ (R.)
- (Foch)	PADOVANI (P.)
- (Beaujon)	CAUCHOIX (J.)
Clinique traumatologique et orthopé- dique (Raymond-Poincaré)	JUDET (R.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FEVRE (M.)
- à titre personnel	CHIGOT (P.-L.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie thoracique (Laënnec)	MATHEY (J.)
- à titre personnel	GAUDARD D'ALLAINES (Cl.de)
Clinique chirurgicale et gynécologi- que (Broca)	HUGUIER (J.)
Clinique obstétricale (Baudelocque)	LEPAGE (F.)
- (Saint-Antoine)	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologi- que (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
- à titre personnel	LEBEAU (J.)
Clinique ophtalmologique (Cochin)	BREGEAT (P.)
- (Hôtel-Dieu)	OFFRET (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)	CERNEA (P.)
Clinique urologique (Cochin)	ABOULKER (P.)
- (Necker)	COUVELAIRE (R.)

C. - PROFESSEURS SANS CHAIRE

MM.

Anatomie	GILLOT (Cl.)
Anatomie pathologique	GOUYGOU (Ch.)
Bactériologie	CHRISTOL (D.)
Bactériologie	LE MINOR (L.)

MM.

	(CARTIER (P.)
Biochimie médicale	(GONNARD (P.)
	(NORDMANN (J.)
Chirurgie.....	CERBONNET (G.)
	(BESSIS (M.)
Hématologie	(BILSKI-PASQUIER (G.)
	(BLANCHER (G.)
Hygiène	(CORRE-HURST (Mme L.)
	(CECCAL (P.)
Médecine légale	(HADENGUE (A.)
	(FOURNIER (E.)
Médecine générale	AUSSANNAIRE (M.)
Maladies infectieuses	DUPONT (V.)
Neuro-psychiatrie	TARDIEU (G.)
Pédiatrie	ROSSIER (A.)
	(COURSAGET (J.)
Physique médicale	(GREMY (F.)
	(PELLERIN (P.)
	(DURAND (J.)
Physiologie	(GIRARD (Fr.)
	(HUGELIN (A.)
Stomatologie	CHÂPUT (Mme A.)
Pharmacologie	SCHMITT (H.)

D. - PROFESSEURS DÉTACHÉS
DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

MM.

Pathologie chirurgicale..... RUDLER (J.) Pr. s. ch.

E. - PROFESSEURS ASSOCIÉS

MM.

Hormonologie MORICARD (R.)
Statistique médicale et épidémiolo-
gie SCHWARTZ (D.)
Néphrologie MAXWELL (M.)

Secrétaire général de la Faculté... M. LENA (J.)

Conseiller administratif Mlle CHAINTREUIL (G.)

Conservateur en Chef de la)

Bibliothèque,)

Conservateur du Musée)... M. le Docteur HAHN (A.)

d'Histoire de la Médecine)

Conservateurs) Mme FORGET (F.),

) Mlles DUMAITRE (P.),

) LAURENT (H.),

) LE NOIR (G.)

Bibliothécaires (Mme CONTET (J.),

(Mlles DUROZOY (M.-F.),

(ROBERGE (D.),

(LE QUANG LINH (G.),

(REUGE (M.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798,
l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les
dissertations qui lui seront présentées, doivent
être considérées comme propres à leurs auteurs et
qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni
improbation.

A MES PARENTS

Compagnons de tous les instants,
qui ont fait de moi ce que
je suis,
Leur fils reconnaissant.

A MES FRÈRES, A MES SOEURS.

A MA FAMILLE

A MES AMIS

A MON MAÎTRE,

Monsieur le Professeur J. CAROLI

Vers lequel va tout mon
respect et toute ma
reconnaissance.

A Monsieur le Professeur PARAF

Hommage respectueux.

Au Docteur Claude JULIEN

Qui a suivi ce travail pas
à pas, et sans lequel il
n'aurait pu être mené à bien.

Remerciements les plus
sincères.

A TOUS MES MAÎTRES

Leur élève reconnaissant.

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DES OBLITERATIONS MEMBRANEUSES DE LA VEINE CAVE INFÉRIEURE
DANS SON SEGMENT INTER-SUS-HEPATO-CARDIAQUE.
A PROPOS D'UNE OBSERVATION DE CIRRHOSE
D'ALLURE CRYPTOGENÉTIQUE.

I N T R O D U C T I O N

Si l'on considère l'extrême complexité embryologique de la veine cave inférieure, on peut s'étonner de ne pas observer plus souvent d'anomalies primitives, congénitales, de ce vaisseau.

Pourtant, comme le montre le tableau 1, où nous avons résumé la classification anatomique de COUINAUD et BOUTELIER (4), généralement admise, ces anomalies sont nombreuses et variées.

Mais un certain nombre d'entre elles sont compensées physiologiquement par une perméabilité persistante de divers vaisseaux embryonnaires, si bien qu'en dehors d'une découverte fortuite, par exemple à l'occasion d'une intervention chirurgicale ou bien lors d'une autopsie, elles ont toutes les chances d'être méconnues.

Restent celles qui entraînent de lourdes conséquences physio-pathologiques, et dans ce cadre nous songeons aux anomalies du segment rétro-hépatique autres que les absences, c'est-à-dire aux atrésies et aux hypoplasies, et plus encore aux diaphragmes et valves anormales que l'on trouve habituellement au-dessus de l'abouchement des veines sus-hépatiques.

Ce sont là des faits considérés comme rarissimes, mais dont on voit, depuis quelques années, les exemples se multiplier en même temps que les possibilités de traitement s'affirmer. Aussi, à l'occasion d'une observation privilégiée recueillie

1- ANOMALIES DU SEGMENT RETRO-HEPATIQUE :

a)- Les absences.

b)- Les anomalies autres que les absences :

- Atrésies et hypoplasies.
- Diaphragmes et valves anormales plus ou moins complètement obstructifs, en général au-dessus de l'abouchement des veines sus-hépatiques. On peut en rapprocher les hypertrophies obstructives de la valvule d'Eustachi.

2- ANOMALIES DE LA PARTIE BASSE DU VAISSEAU, LE SEGMENT RETRO-HEPATIQUE ETANT NORMAL :

- Duplicités et malpositions.
- Atrésies et hypoplasies.

3- ABOUCHEMENTS ANORMAUX DE LA VEINE CAVE INFERIEURE PAR AILLEURS NORMALE.

4- ABOUCHEMENTS ANORMAUX DE CERTAINS SYSTEMES VEINEUX DANS LA VEINE CAVE INFERIEURE.

TABLEAU 1

Les anomalies de la veine cave inférieure
d'après COUINAUD et BOUTELIER.

dans le Service du Professeur Jacques CAROLI, nous a-t-il paru intéressant d'attirer l'attention sur eux.

OBSERVATION

On ne saurait mieux intituler cette observation d'obstruction membraneuse avec sténose de la veine cave inférieure dans son segment inter-sus-hépatocardiaque que "la peu banale histoire d'une cirrhose d'allure cryptogénétique".

Madame COR... Maryvonne a 23 ans lorsque, au début de l'année 1961, après quelques semaines de douleurs abdominales irrégulières et de méloena intermittent, elle fait sa première hématémèse. La seconde se produit au mois de Mai, beaucoup plus importante, et la malade est hospitalisée à l'Hôpital de Lagny où des clichés gastro-duodénaux sont pratiqués. On croit voir un ulcère du bulbe et une décision chirurgicale est prise. Mais au lieu de l'ulcère prévu, on a la surprise de découvrir un foie cirrhotique et des signes d'hypertension portale. Puis, pour n'être restée qu'exploratrice, la laparotomie ne s'en complique pas moins d'un ictère transitoire et surtout d'une phlébite du membre inférieur gauche qui sera traitée pendant 6 semaines par les anticoagulants.

Cette histoire, la malade la raconte au Professeur CAROLI, le 27 Juillet 1961. Mais en dépit des conseils qui lui sont donnés, elle refuse l'hospitalisation pour partir se reposer en Bretagne. Là, le Docteur LINDREC (de Lorient) fait pratiquer quelques examens : cholémie 14 mg/l ; lipides totaux 7,5 g/l ; cholestérol total 1,5 g/l ; prothrombine 100 % ; BSP 42 % à 15 mn, 25 % à 45 mn ; protides totaux 82 g/l avec 53,9 % d'albumine, 3,4 % d'alpha-1,

8,3 % d'alpha-2, 16,2 % de b ta et 18,2 % de gamma-globulines ; h mogramme normal. Radiologiquement, la pr sence de varices oesophagiennes est discutable, un seul des clich s montrant quelques discr tes images moniliformes.

A peine ce premier bilan est-il termin  qu'  la mi-Septembre, coup sur coup, la malade fait deux nouvelles h mat m ses. Elle est alors transf r e d'extr me urgence   Paris. Malgr  les transfusions, l'h matocrite reste   25 %.

Premi re hospitalisation   Saint-Antoine :
anastomose porto-cave.

La malade entre dans le Service du Professeur CAROLI le 25 Septembre 1961.

Elle est an mique et pr sente encore du meloe-na. Il n'y a pas d'ict re. Au palper, il y a une h patom galie, surtout du lobe gauche, qui d borde de 10 cm sur la ligne m diane. Il existe  galement une spl nom galie mod r e. Une discr te circulation veineuse collat rale est pr sente au niveau des cr tes iliaques,   laquelle on ne pr te gu re attention. Il n'y a pas d'ascite, pas d'oed mes, pas d'angiomes stellaires, pas d' rythro se palmaire. Le reste de l'examen somatique est strictement normal, y compris les touchers pelviens.

Nous passerons rapidement sur la biologie qui  tait absolument normale, hormis l' puration de la BSP (15 - 45 : 21 % - 8 %) et surtout du vert d'indocyanine : le 3 Octobre 1961 : 8 mn : 33 % - 15 mn : 12 % - 45 mn : 1 % (valeurs normales   8 et 15 mn : $\leq$ 28 % et $\leq$ 8 %). Il n'y avait pas non plus d'hyperspl nisme.

Les varices oesophagiennes sur les radios paraissaient discr tes. Mais la spl noportographie ne laissait aucun doute sur l'hypertension portale par bloc intra-h patique. La pression intra-spl nique  tait   40 cm d'eau et il y avait un important

reflux dans les varices oesophagiennes.

Certes, du point de vue étiologique, cette cirrhose restait cryptogénétique comme le prouve le tableau 2.

1- ANTECEDENTS FAMILIAUX : R.A.S.

2- HEPATITE ICTERIGENE = 0 (mais séjour de 18 mois dans le Sud-marocain dans l'enfance ?)

3- ALCOOL = 0

4- MALADIE DE WILSON = 0 (pas d'anneau de Kayser-Fleischer, pas de signes neurologiques)

5- HEMOCHROMATOSE = 0 (femme bien réglée depuis l'âge de 15 ans.

Fer sérique à 60 gamma %, coefficient de saturation de la sidérophiline à 0,20, glycémie à 0,90 g/l.).

TABLEAU 2

Enquête étiologique concernant la cirrhose.

Mais malgré cette absence d'étiologie, l'indication opératoire n'en était pas moins évidente et le cas, a priori, excellent, puisque cirrhose parfaitement compensée, en dehors des hémorragies digestives et malgré elles, chez une femme jeune.

Le 6 Octobre 1961, une anastomose porto-cave tronculaire termino-latérale était facilement pratiquée par le Docteur HIVET. Le foie cirrhotique était biopsié.

A l'histologie, on était en présence d'une cirrhose annulaire typique, peu inflammatoire, avec

des nodules inégaux. Dans la cirrhose, on notait quelques cavités angiomateuses. Les hépatocytes étaient remarquablement conservés, tant dans leur structure que dans leur disposition trabéculaire, sans surcharge pigmentaire. Sur l'aspect histologique, le Docteur ETEVE récusait une origine post-hépatitique.

Les suites opératoires furent d'abord banales. Mais au 7ème jour, les événements devaient se précipiter. Il y eut d'abord une discrète réascension thermique et une douleur dorso-lombaire droite modérée pendant deux à trois jours, puis un météorisme abdominal notable et, brutalement, une hématomatose abondante nécessitant la pose d'une sonde de Blake-more et des transfusions massives. Le diagnostic le plus vraisemblable était celui de thrombose de l'anastomose. Mais, obnubilé par le saignement, on avait quelque peu négligé l'existence d'un oedème un peu cyanique du membre inférieur gauche, siège de l'ancienne phlébite, oedème dominant à la cuisse et qui allait rapidement toucher l'autre côté.

Toujours est-il que, parti avec l'idée de la thrombose de l'anastomose, on allait se trouver en présence de données splénoportographiques tout à fait inattendues.

Les clichés successifs, en effet, montraient que l'anastomose était parfaitement perméable et qu'il n'y avait pas la moindre trace de reflux dans les veines afférentes au tronc spléno-portal. Par contre, et c'était là le fait intéressant, la veine cave inférieure rétro-hépatique ne s'opacifiait pas, sinon sur un centimètre en aval de l'anastomose, et avec un calibre très étroit, moniliforme. Tout le courant était inversé et le produit de contraste reflueait vers la partie inférieure de la veine cave inférieure, injectant par l'intermédiaire de la veine rénale gauche un important peloton variqueux qui paraissait répondre à l'arc réno-azygo-lombaire et qui se drainait vers le haut par un cordon veineux latéro-vertébral gauche. Tout ce système de dériva-

tion était de fort calibre (Voir RADIOGRAPHIE I).

A l'époque (et le cas avait été présenté dans le cadre d'une étude plus générale des complications veineuses après anastomose porto-cave (JULIEN C., 12), le diagnostic retenu avait été celui d'une thrombose cave limitée, siégeant au-dessous des sus-hépatiques, en regard du disque D11-D12, respectant l'anastomose et les rénales. Sur le contexte clinique, on avait eu tendance à admettre le caractère récent de cette thrombose malgré les antécédents phlébitiques datant de 6 mois. On était simplement un peu étonné de la rapidité avec laquelle s'était développée la circulation de suppléance, circulation qui, sur les clichés, paraissait à même d'assurer un drainage valable non seulement du flux cave, mais aussi du flux porte. De fait, le saignement cessait et en quelques jours, fièvre, météorisme et oedèmes disparaissaient. La malade quittait finalement le Service sans aucune séquelle apparente de sa complication.

De Novembre 61 jusqu'en Octobre 1966, c'est-à-dire pendant près de 5 ans, la malade va se bien porter. L'hépatosplénomégalie reste inchangée ; il n'y a aucune récurrence d'hémorragie, aucune manifestation d'encéphalopathie porto-cave, aucun oedème des membres inférieurs ; seule la circulation veineuse collatérale superficielle ascendante est un peu accentuée au niveau du flanc gauche.

A plusieurs reprises, les clichés d'oesophage ne semblent pas montrer de varices.

Sur le plan biologique, aucune aggravation n'est enregistrée ; seule, la BSP est un peu plus retenue et les gamma-globulines discrètement augmentées :

- BSP (Mai 1963) : 53 % à 15 mn, 32 % à 45 mn ;
(Avril 1965) : 52 % à 15 mn, 28 % à 45 mn,
- Gamma-globulines : 26,3 % (Mai 63),
21,4 % (Avril 65).

Il faut insister enfin sur le fait qu'à chaque contrôle annuel, la glycémie s'est révélée normale sans glycosurie ; le fer sérique est resté voisin de 120 gammas avec un coefficient de saturation de la sidérophiline autour de 0,40.

Une telle évolution était inespérée, témoignant indiscutablement de la valeur fonctionnelle des dérivations cavo-caves. Malheureusement, le 10 Novembre 1966, la malade était réhospitalisée d'urgence en pleine hématomérose.

Seconde hospitalisation à Saint-Antoine :
évolution terminale.

De toute évidence, il s'agissait d'un saignement dramatique, à peine contrôlé par la sonde de Blakemore et l'octapressine. Toute tentative pour dégonfler la sonde était suivie immédiatement de la reprise du saignement.

Cette hémorragie n'était compliquée ni d'ascite, ni d'oedèmes ; le foie, la rate, la circulation veineuse collatérale cutanée paraissaient inchangés. La conscience restait parfaite, sans signes cliniques d'hyperammoniémie. La biologie enfin, quoique plus perturbée en ce qui concerne les facteurs de coagulation, demeurait satisfaisante (Taux de prothrombine : 74 % ; proconvertine : 52 % ; proaccéléline : 50 %).

Dans ces conditions, et vu l'âge de la malade, vu l'impasse où l'on se trouvait avec la sonde, il a paru essentiel de tenter de préciser au mieux l'état de l'anastomose et de la veine cave inférieure pour voir si un geste chirurgical de sauvegarde restait possible.

La splénoportographie, comme il était logique de le craindre, devait montrer un volumineux thrombus obstruant presque complètement l'anastomose et entraînant un reflux dans la veine mésentérique



Photo N°1

supérieure. La veine cave inférieure était quand même opacifiée, assez pour confirmer l'obstacle connu au niveau de D11 et la persistance des dérivations cavo-caves fonctionnelles (Voir RADIOGRAPHIE N° 2).

La cavographie inférieure par voie bi-fémorale montrait une thrombose du carrefour ilio-cave avec dérivation par les veines lombaires ascendantes et les plexus rachidiens. A droite, par l'intermédiaire de l'anastomose ectasique entre la racine interne de l'azygos et le tronc cave, on obtenait une brève opacification de la veine cave inférieure et de la voie de dérivation rénale gauche. Les clichés tardifs confirmaient l'efficacité des dérivations par la veine azygos et les plexus rachidiens.

Enfin, la cavographie inférieure par voie rétrograde trans-auriculaire n'obtenait qu'une faible opacification du segment terminal de la veine, la sonde butant sur l'obstacle supérieur à un centimètre de l'oreillette.

Sur ces documents, si un geste chirurgical était à envisager, il ne pouvait que s'adresser à l'hypertension portale. Certes, l'extension probable de la thrombose au carrefour spléno-mésentérique risquait de le rendre imparfait. Le Professeur Agrégé AUVERT, appelé en consultation, envisageait différentes possibilités ou impossibilités utilisant la veine splénique avec ou sans greffe en diacron : anastomose spléno-cave inférieure au-dessus de l'obstacle supérieur, anastomose spléno-auriculaire droite, anastomose spléno-veine pulmonaire gauche, transplantation thoracique de la rate avec ligature des varices, cette dernière éventualité paraissant peut-être la plus acceptable. Le Docteur HIVET, pour sa part, préconisait l'anastomose spléno-auriculaire droite.

Mais, entre temps, l'état de la malade s'était considérablement aggravé. La température atteignait

40° malgré les antibiotiques. L'équilibre électrolytique jusque là correct était perturbé dans le sens d'une hyperosmolarité.

(Voir TABLEAUX et COURBES, p. 23, 24,
25, 26).

On prenait alors conscience de l'existence d'un diabète qui était passé inaperçu dans le drame hémorragique. Manifestement, l'heure chirurgicale, si tant est qu'elle ait existé, était dépassée... et pourtant, au 10ème jour, devant les supplications désespérées du mari, la malade était confiée au Docteur HIVET qui opérait.

A l'ouverture, il n'y avait pas d'ascite et si le foie était banalement cirrhotique à gauche, à droite il y avait une vaste zone de transformation néoplasique. Dès lors, après biopsie et sans poursuivre l'intervention en vue d'une dérivation spléno-auriculaire, le Docteur HIVET faisait quand même une ligature des varices.

Les suites furent brèves : coma hyperosmolaire confirmé, hyperthermie, collapsus, troubles respiratoires et décès le surlendemain.

Constatations anatomopathologiques

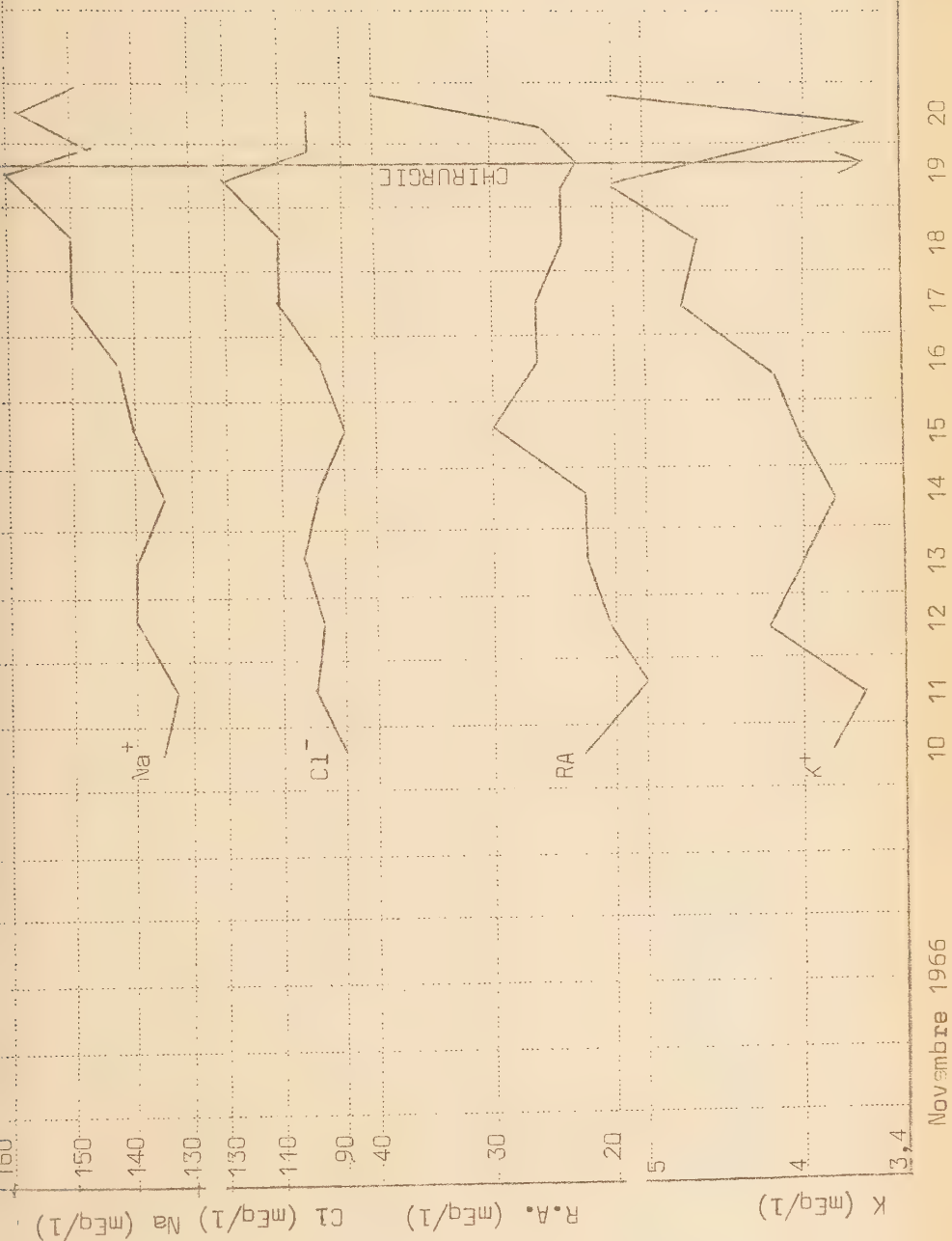
(Dr. J. SCOTTO)

Sur les feuillets péritonéaux existait un lacis veineux collatéral important et, dans le thorax, de nombreuses veines assurant une dérivation cavo-cave, dont l'azygos, étaient volumineuses, turgescents.

L'anastomose porto-cave termino-latérale était obstruée par un thrombus fibrino-cruorique contenant du tissu tumoral ; ce caillot faisait saillie d'un centimètre environ dans la lumière de



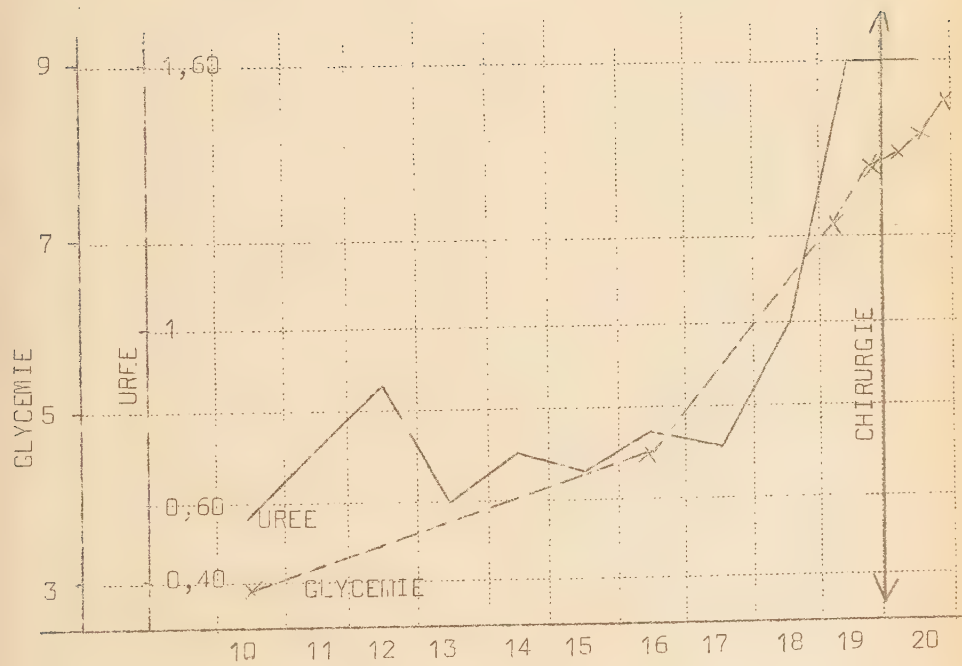
Photo NF2



VARIATIONS DE L'UREE-GLYCÉMIE LORS DE LA TROISIEME HOSPITALISATION
(Coma hyperosmolaire)

Dates (Nov. 1966) Subst.	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20
UREE (g/l.)	0,55	0,70	0,85	0,60	0,70	0,65	0,75	0,70	1	1,60	1,60
GLYCÉMIE (g/l.)	2,85	-	-	-	-	-	4,50	-	-	7,20	7,80
										8	8,20
											8,60

COR... Maryvonne



Haut

Gauche

Droit

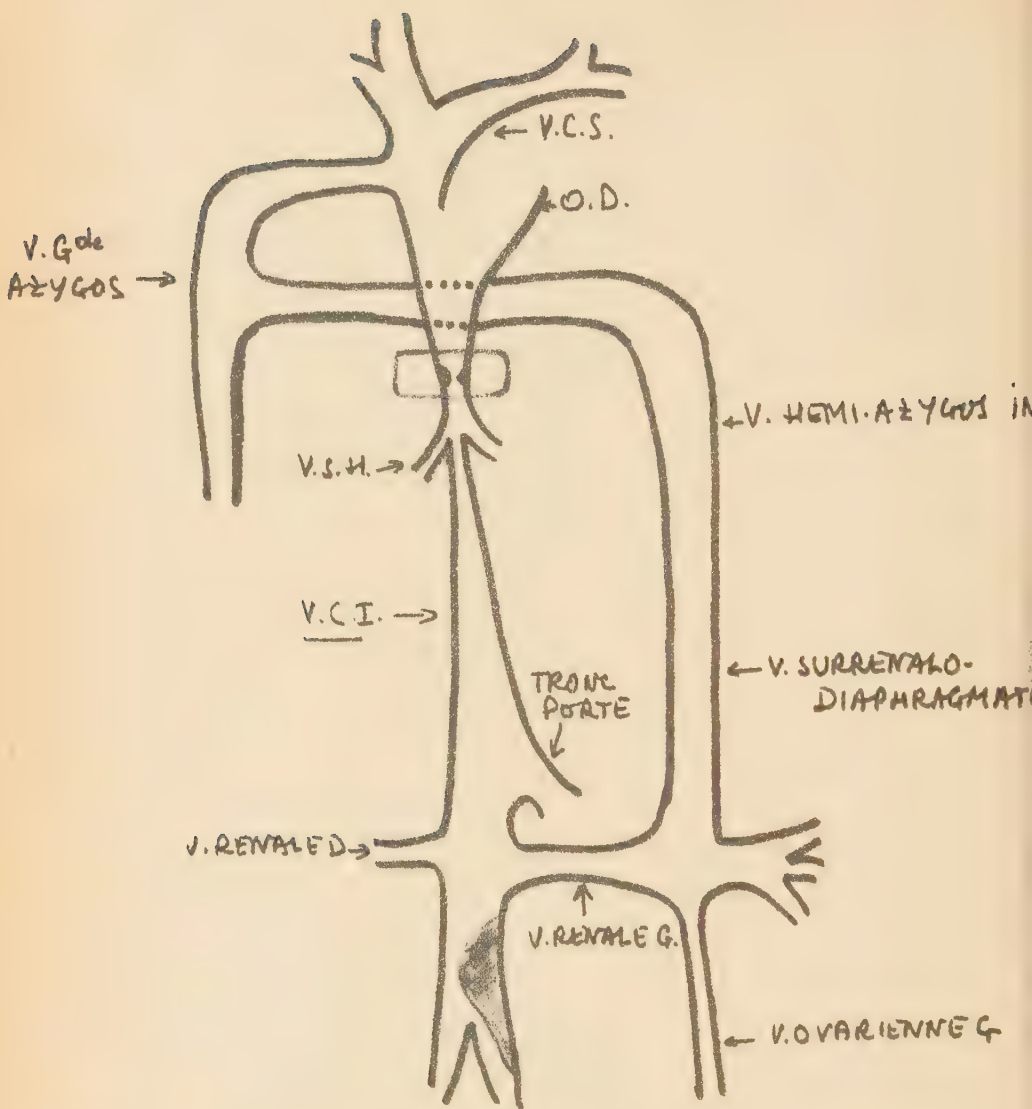


Bas

0.5 cm

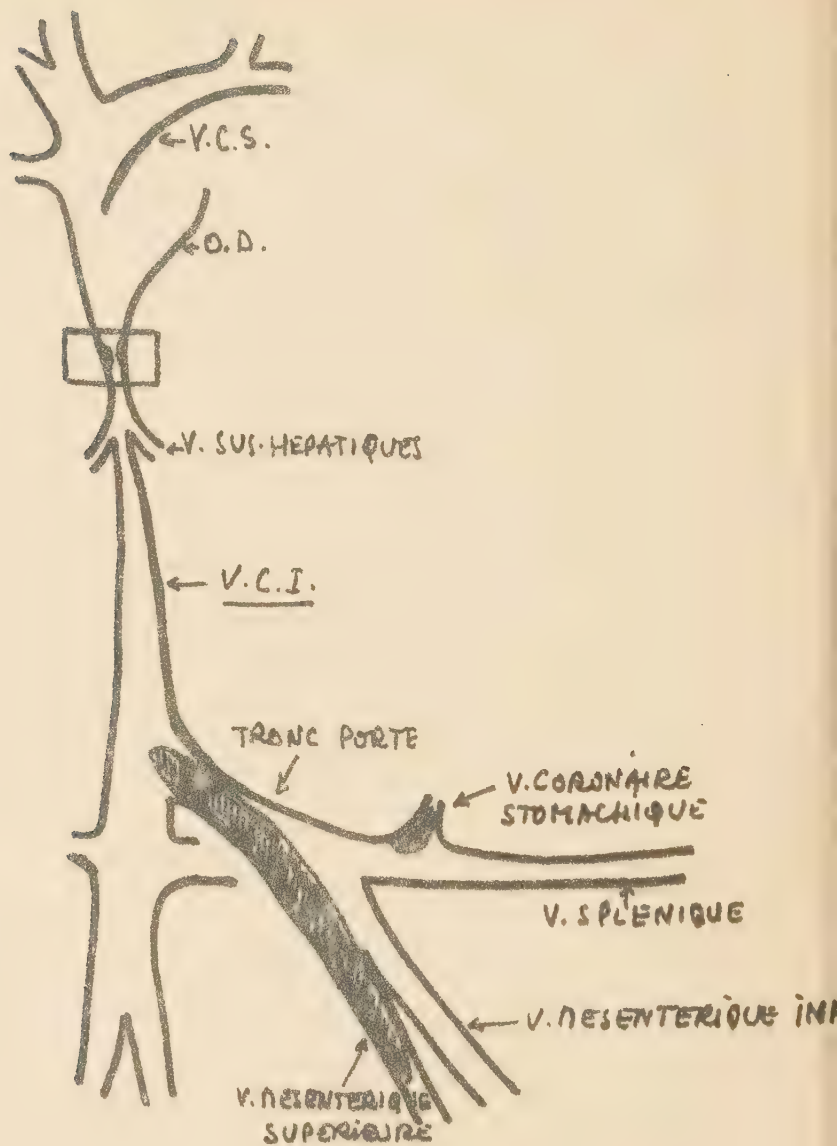
SCHEMA III

Schéma du rétrécissement membraneux de la V.C.I., rétro-hépatique avec matérialisation de la lumière veineuse à différents niveaux.



SCHEMA II

Schéma du système veineux à l'autopsie :
 II- La veine cave inférieure
 et la circulation de suppléance.



SCHEMA I

Schéma du système veineux à l'autopsie :
I- L'anastomose porto-cave.

la veine cave inférieure, juste au-dessous de l'abouchement des sus-hépatiques, et s'étendait dans la veine porte jusqu'à l'abouchement de la veine mésentérique supérieure, dans laquelle il s'engageait sur un centimètre environ. L'orifice de la veine coronaire stomachique était oblitéré de façon identique (SCHEMA I) ; en amont, les varices gastro-oesophagiennes avaient fait l'objet de ligatures étagées lors de la dernière intervention. Les veines spléniques et mésentériques avaient un calibre sensiblement normal. La rate pesait 460 g.

Au niveau de la veine cave inférieure, un thrombus pariétal ancien réduisait de 2/3 environ la lumière, juste au-dessus de l'arrivée des veines iliaques communes (SCHEMA II).

Mais plus intéressante était la portion rétro-hépatique de la veine où le calibre apparaissait réduit par deux sortes de rétrécissements. Le premier, progressif, en entonnoir, ne paraissait pas dépendre de la présence de nodules cirrhotiques dans le foie ; la paroi veineuse y était souple, lisse, non plissée ; le trajet veineux était extra-hépatique et le plus petit diamètre se situait à la partie supérieure où il n'excédait pas 1 cm. C'est à ce niveau, au-dessus des sus-hépatiques et à quelques millimètres au-dessous du diaphragme, que venait se greffer le second rétrécissement, brutal, s'étendant sur moins de 3 mm de hauteur et ne laissant persister qu'une lumière de 2 mm de diamètre maximum.

Sur des coupes sériees, la reconstitution grossière de ce second rétrécissement a permis de constater qu'il avait une forme de diabololo. Il correspondait à un épaississement circonférentiel, légèrement excentré, de l'intima, par un tissu fibreux peu cellulaire, non inflammatoire, ne contenant des vaisseaux, de type capillaire, qu'en bordure de la média, ceux-ci étant vraisemblablement des vasa-vasorum participant à l'énorme circulation collatérale déjà notée macroscopiquement (SCHEMA III).

La faible épaisseur de cette membrane, sa survenue sur un rétrécissement progressif du tronc rétro-hépatique de la veine, sa constitution fibreuse non inflammatoire, la présence d'une lumière excentrée, mais l'absence de reperméation, plaident en faveur de la nature congénitale de l'obstacle (FIGURE 1).

Pour terminer la description de l'état veineux, disons que les veines sus-hépatiques avaient un calibre légèrement augmenté et que la circulation collatérale profonde se faisait essentiellement par la veine rénale gauche, la veine surrenalo-diaphragmatique et la veine hémi-azygos (Voir SCHEMA II).

Le foie, qui pesait 1950 g, était le siège d'une cirrhose plutôt macro-nodulaire et d'un hépatome malin. Celui-ci réalisait une véritable coulée dans le pédicule hépatique avec envahissement des ganglions. Mais l'envahissement vasculaire surtout était impressionnant, puisque presque toutes les veines du pédicule hépatique et de la tête du pancréas étaient oblitérées par des bourgeons néoplasiques.

On serait tenté de trouver, dans la présence de l'obstacle cave, l'explication de cette cirrhose d'étiologie jusqu'alors inconnue, et survenue chez une femme jeune. Histologiquement, la fibrose est peu inflammatoire ; elle contient peu de néo-canaux biliaires ; elle englobe des branches des veines sus-hépatiques, et elle se continue avec l'adventice fibreuse de leurs troncs principaux (FIGURE 2). Ajoutons qu'une dilatation sinusoidale était retrouvée sur la biopsie hépatique effectuée en 1961. Finalement, bien que l'on ne puisse affirmer de façon formelle l'origine vasculaire de cette cirrhose, les particularités rapportées - et spécialement le caractère bipolaire de la sclérose - semblent devoir être prises en considération dans ce sens.

Signalons encore que l'examen des poumons concluait à l'existence d'une broncho-pneumonie abcédée.



Figure №1



Figure N°2

COMMENTAIRES

Il n'est pas douteux que la présente observation est intéressante à plus d'un titre.

Son grand mérite, nous l'avons dit, est d'attirer l'attention sur un certain type d'anomalies de la veine cave inférieure que l'on rencontre au niveau de son segment rétro-hépatique et que sont les diaphragmes et valves anormales.

Mais le fait de consacrer notre thèse à l'étude de ces anomalies sur un plan essentiellement pratique n'exclut pas que nous ouvrons, au préalable, une parenthèse, car il nous paraît difficile de ne pas revenir quelques instants sur le diabète et le coma hyperosmolaire d'une part, et sur l'adénocancer d'autre part.

Nous ne nous attarderons pas à rappeler la fréquence des troubles de la glyco-régulation et du diabète chez les cirrhotiques (MAGNENAT, 17, et BLOODWORTH, 3). Mais ce qui est moins banal dans notre cas, c'est que le diabète a conduit à une hyperosmolarité dont le rôle dans le coma terminal n'est certainement pas à sous-estimer, même s'il y avait d'autres facteurs de léthalité associés.

Ces comas hyperosmolaires chez les diabétiques ou "comas diabétiques sans acidocétose" sont de connaissance relativement récente. En règle, ils se voient chez des sujets de plus de 50 ans, souvent révélateurs du diabète (AILLET, 1, et BOUR, 5).

Notre malade était donc plus jeune, mais il faut bien reconnaître que, chez elle, toutes les conditions nécessaires à l'installation d'un tel coma se trouvaient réunies : diabète méconnu et négligé, déficit hydrique favorisé par la diurèse osmotique de la glycosurie qui atteignait 80 g/litre, favorisé également par la fièvre, par l'aspiration gastrique, et mal compensé par les perfusions de sang, des apports liquidiens insuffisants, une alimentation trop concentrée par la sonde de Blakemore, et aussi le retard de l'insulinothérapie. Dès lors, progressivement, le déséquilibre électrolytique s'est précisé pour réaliser un tableau typique avec hyperglycémie massive, hypernatrémie, hyperchlorémie, réserve alcaline normale et hyperazotémie. Quand un tel coma est installé, et malgré un traitement bien conduit, on sait que le pronostic est très sévère avec près de 40 % de mortalité. Il n'est pas douteux que, dans notre cas, la tentative de correction a été trop tardive ... mais la situation était par ailleurs également mortelle et de façon irréversible ; nous songeons là à la transformation adéno-carcinomateuse du foie avec thrombose néoplasique de l'anastomose porto-cave.

A ce propos, on peut dire qu'un autre point d'intérêt de notre observation est justement d'illustrer la fréquence accrue de l'adéno-cancer chez les cirrhotiques. Comme le souligne PATTON (22), il n'est pas douteux qu'en traitant mieux ces malades, en prolongeant leur vie médicalement ou chirurgicalement, on voit survenir de plus en plus d'adéno-cancers. A titre indicatif, sur 42 cirrhotiques autopsiées dans le Service du Professeur CAROLI en 1966, année du décès de notre malade, 15 présentaient un hépatome malin, soit environ 35 %.

Ces quelques remarques faites, fermons la parenthèse et entrons dans le vif du sujet.

Les oblitérations membraneuses
de la veine cave inférieure
dans son segment inter-sus-hépto-cardiaque.

Lorsque, dans les suites opératoires immédiates de l'anastomose porto-cave, la reprise du saignement digestif avait conduit à la découverte d'un obstacle siégeant au niveau du segment rétro-hépatique de la veine cave inférieure, on n'avait pas évoqué d'autre interprétation possible que celle d'une thrombose localisée et récente de la veine. Mais dans cette hypothèse, on était tout de même étonné de la rapidité avec laquelle s'était développée la circulation de suppléance qui apparaissait de fort calibre. D'autre part, le Docteur JULIEN, qui devait rapporter l'observation quelques mois plus tard (10), notait qu'aucune des publications qu'il avait lues et qui portaient sur plus de 600 anastomoses porto-caves, ne faisait mention d'une endo-phlébite oblitérante de la veine cave inférieure de même siège survenue dans les suites opératoires d'un shunt. La veine cave inférieure n'était qu'exceptionnellement mise en cause dans l'échec d'une anastomose et alors par compression, étranglement plus ou moins complet de la veine dans son segment rétro-hépatique par les nodules cirrhotiques.

Aujourd'hui, les constatations anatomo-pathologiques montrent que cet obstacle de la veine cave inférieure répondait en réalité à une obstruction membraneuse avec sténose de la veine dans son segment inter-sus-hépto-cardiaque. Rétrospectivement, notre observation était donc à classer dans le cadre des anomalies primitives, congénitales de la veine cave inférieure, telles que les ont précisées COUINAUD et BOUTELIER (4), et spécialement ici dans le cadre des anomalies du segment rétro-hépatique, au chapitre "Diaphragmes et valves anormales".

Ces anomalies ont paru longtemps tout à fait exceptionnelles puisque la première observation indiscutable qui ait été publiée semble bien être celle

de BENNETT, en 1950 (2). Il s'agissait d'un noir de 66 ans qui, depuis l'âge de 51 ans, présentait des signes d'obstruction cave inférieure et qui mourut dans un tableau de coma hépatique après avoir présenté de l'ictère et des hémorragies digestives. A l'autopsie, il y avait un important remaniement cirrhotique du foie et la veine cave inférieure était complètement obstruée au niveau du diaphragme par une membrane fibreuse de 4 mm d'épaisseur. A ce niveau, le diamètre de la veine accusait une légère diminution. A l'évidence, on retrouve là de nombreuses analogies avec notre cas.

En fait, depuis quelques années, les observations tendent à se multiplier, et sans prétendre avoir fait une revue exhaustive de la littérature, nous avons pu retrouver 20 cas que nous avons réunis dans un tableau. (Voir p. 34-35).

De l'étude et de la confrontation de ces différentes observations, on peut dégager un certain nombre de notions.

La membrane est tendue transversalement sur toute la circonférence de la lumière veineuse ; sa surface est lisse ; elle n'a que quelques millimètres d'épaisseur et semble issue de l'intima de la paroi veineuse. Elle siège en général au-dessous ou au niveau du diaphragme, juste au-dessus de l'aboutissement de la veine sus-hépatique droite. Dans la majorité des cas décrits (BENNETT, 2, KIMURA, 14-15, OHARA, 19, SCHAFFNER, 25, WATKINS, 27), la membrane est complète et ne permet aucun passage sanguin. Le plus souvent, l'obstruction membraneuse est isolée, mais il y a parfois, comme dans notre cas, une striction de la veine (BENNETT, 2), tandis que très souvent la veine sus-hépatique gauche est imperméable.

Du point de vue microscopique, la membrane apparaît composée d'un tissu conjonctif contenant des fibres élastiques, mais dépourvu d'éléments musculaires. Ce tissu est bien vascularisé et chaque

TABLEAU DES OBSTRUCTIONS MEMBRANEUSES DU SEGMENT RETRO-HEPATIQUE DE LA V.C.I.

AUTEURS & ANNEE	SEXE & AGE	OEDEMES	ASCITE	HEPATOMEGALIE	DIAGNOSTIC DE VEINOGRAPHIE	INTERVENTION CHIRURGICALE	EVOLUTION	ETAT DU FOIE
OSLER, 1878 (20)	Homme, 27 ans	(+) M.I.	(+)	(+)	Pas de veino- graphie	0	Décès par insuf.hépat.	<u>Cirrhose</u>
MEYER, 1903 (18)	Homme, 18 ans	(+) Jambe G., Scrotum	(+)	(+)	Pas de veino- graphie	0	Décès en cours d'évo- lution	Congestion aiguë et chronique périhépat.
BENETT, 1950 (2)	Homme, 66 ans	(+) M.I.	(+)	(+)	Pas de veino- graphie	Intervention exploratrice	Décès en cours d'évo- lution	<u>Cirrhose</u> bipolaire portale et congestive
JONAS et LAURENCE, 1954 (11)	Femme, 19 ans	?	(+) (décelée seulement à l'autop.)	(+)	(+)	Intervention exploratrice	Décès 6 h. après l'in- tervention	<u>Cirrhose</u>
SMITH, 1961 (26)	Homme, 47 ans	(+) M.I.	(+) (décelée seulement à l'autop.)	(+)	(+)	Anastomose porto-cave	Décès une semaine après l'in- tervention	<u>Cirrhose</u>
DHARA, 1963 (19)	Homme, 23 ans	(+) M.I.	(+)	(+)	(+)	Grefte (bypass)	Favorable	Congestion (pas de cirrhose)

WATKINS & FORTIN, 1963 (27)	Homme, 36 ans M.I.	(+)	?	(+)	(+)	Excision du diaphragme fi- breux et pose d'un greffon péricardique autologue	Favorable	Cirrhose?? (peu pro- bable)
KIMURA 1963 (15)	5 cas: 4 H.: 25, 29, 44, 30a 2 F.: 53, 29a	(+) M.I.: 5 cas sur 4 Ombilical : cas 4	(+) Dans 5 cas sur 5	(0) pour cas 1 (+) pour cas 2, (+) pour cas 5, 4, 5, 5, 5	(+) (dans tous les cas)	Membranotomie (dans 5 cas)	2 décès (1, 5) 3 réussites (une avec reprise des troubles)	Cirrhose + K primitif du foie pour le 5
LAM, GREEN, GALE, 1964 (16)	2 cas: F: 35 a M.I., dans F: 43 a les 2 cas	(+)	Non notée	(+) dans les 2 cas	(+) dans les 2 cas	Membranotomie dans 2 cas	Favorable	Normal
ROGERS, 1967 (23)	4 cas: 2 H.: 37, 42a 2 F.: 53, 25a	(+) chez les H. (M.I.)	(+) chez les H.	(0) Cas 2 (+) Cas 1, 3, 4	(+) (+) dans tous les cas	(+) Cas 1, 3 (dilat. bougie) (0) Cas 2, 4 (refus volent.)	Cas 2: pas de nouvelles Cas 1: décès par H.T.P. après 4 ans sans troubles Cas 3: favor.	Cirrhose (pour les cas 1 et 3)
SCHAFFNER, 1957 (25)	Femme, 44 ans M.I. + abdomen	(+)	(+)	(+)	(+)	Incision du diaphragme fi- breux, élargis- sment par la doigt.	I.V.D. passagère	Congestion passive sé- vère, avec nécrose centro- lobaire.

face est recouverte d'un endothélium. A la base d'implantation, il y a habituellement des fibres élastiques qui viennent directement de la paroi veineuse elle-même. L'organisation des fibres au centre de la membrane est plus irrégulière. Mais ce qu'il faut surtout souligner, c'est qu'on ne trouve aucun aspect en faveur d'un thrombus organisé ; il n'y a en particulier ni pigment hématique, ni infiltration cellulaire. Tout plaide pour sa nature congénitale (KIMURA).

Le plus souvent, ces obstructions membraneuses de la veine cave inférieure sont observées chez des sujets jeunes et il semble, avec les publications des auteurs japonais, que l'anomalie apparaît plus fréquente dans la race jaune.

Par leurs répercussions circulatoires et leur tableau clinique, elles sont à rapprocher des hypertrophies obstructives de la valvule d'Eustachi (ROSSAL et CALDWELL, avec cirrhose (24), KIBEL et MARSDEN, avec Budd-Chiari (13)) qui, embryologiquement, n'entrent pas à strictement parler dans le cadre des anomalies de la veine cave inférieure.

Sur le plan clinique, il faut savoir que la lésion obstructive peut rester longtemps latente, que la symptomatologie complète est de constitution progressive sur des années.

Cette symptomatologie est avant tout dominée par des troubles tropho-veineux des membres inférieurs (varices, pigmentation cutanée, ulcères de jambe torpides, oedèmes).

Fréquemment, on voit apparaître une circulation veineuse sous-cutanée qui, par sa topographie, en particulier lombaire et thoracique basse, doit orienter vers un obstacle cave inférieure.

L'hépatomégalie est rarement absente. Elle s'accompagne d'une BSP retenue. Le plus souvent, il s'agit d'un foie congestif, évidemment sans signe

d'insuffisance cardiaque, sans augmentation de la pression veineuse aux membres supérieurs. Mais, dans quelques cas comme le nôtre (cas avec cirrhose: 2, 11, 15, 23, 25, 20, 26), on est en présence d'un foie cirrhotique et des auteurs comme SMITH (26), comme ROSSAL et CALDWELL (24), comme KIMURA (14-15), pensent que cette cirrhose est consécutive à l'augmentation chronique de la pression qui règne dans les veines sus-hépatiques, soit un mécanisme qui s'apparente à celui d'une cirrhose cardiaque. Dans notre cas, il n'est pas douteux que certaines modifications structurales, comme le fait de retrouver des veines centro-lobulaires dans la sclérose, s'accordent assez bien avec cette hypothèse. Dès lors, sur le plan pratique, il apparaît que toute cirrhose "cryptogénétique" du sujet jeune justifie une étude radiologique systématique de la veine cave inférieure. La possible responsabilité d'une obstruction membraneuse de la veine cave dans son segment rétro-hépatique doit en effet être présente à l'esprit.

Que le foie soit simplement congestif ou déjà cirrhotique, il n'est pas rare de trouver une splénomégalie, des varices oesophagiennes.

L'ascite est assez souvent présente, et sa richesse habituelle en protéides est très en faveur d'un obstacle sur la circulation cave.

Il est plus rare d'objectiver un retentissement rénal sous forme, avant tout, d'une protéinurie d'abondance variable. Notre cas n'en comportait pas, mais une excellente étude en est faite dans le travail de PARAF et collaborateurs (21).

Face à cette symptomatologie d'appel, c'est aux méthodes d'opacification de la veine cave inférieure qu'il faut avoir recours pour affirmer le diagnostic. La cavographie par voie fémorale est indiscutablement la plus utilisée. A moins qu'une thrombose basse, comme dans notre cas, constitue un obstacle à l'opacification, elle permet de reconnaî-

tre l'obstacle rétro-hépatique, d'en préciser le siège inter-sus-hépto-cardiaque, d'analyser les reflux et spécialement l'existence de voies de dérivation cavo-cave.

Comme le souligne PARAF (21), l'angiographie directe transcutanée trans-hépatique peut également donner des images très suggestives ; elle peut compléter la cavographie fémorale quand celle-ci est en échec et que la clinique est tout à fait évocatrice du syndrome d'obstruction de la veine cave inférieure, au niveau ou au-dessus du diaphragme. C'est ainsi qu'une observation du Service du Professeur CAROLI a souvent été publiée. Elle est en particulier à la base du travail de BOUTELIER et COUINAUD (4). Il s'agissait d'un jeune homme de 27 ans, ayant des antécédents phlébitiques, et hospitalisé pour hépatomégalie, ascite riche en protides, circulation collatérale cavo-cave, oedèmes des membres inférieurs. La rétention de la BSP, très importante, la richesse en protides de l'ascite, qui atteignait 50 g par litre, l'aspect congestif du foie, la pression veineuse normale aux membres supérieurs, avaient fait évoquer une thrombose de la veine cave inférieure dans sa portion intra-thoracique. Pour en faire la preuve, on a eu recours à une veinographie directe, transcutanée trans-hépatique, qui a parfaitement localisé le niveau de l'obstacle immédiatement au-dessous de l'orifice diaphragmatique où la veine était le siège d'un rétrécissement. Le système sus-hépatique droit était libre, dilaté. L'obstacle entraînait l'opacification à contre-courant de la veine cave sous-diaphragmatique. A l'époque, il n'y eut pas d'intervention et le malade décédait rapidement dans un tableau rappelant le syndrome de Budd-Chiari, avec hypertension portale, hémorragies digestives, ictère et coma. Certes, en l'absence d'intervention, la nature de l'obstacle ne pouvait être précisée avec certitude, mais la comparaison avec les autres observations de la littérature rendait très vraisemblable le diagnostic de membrane ou de valve anormale de la veine cave inférieure.

Une autre technique peut également être intéressante, en particulier à titre complémentaire, pour préciser le niveau supérieur et l'étendue de l'obstacle : c'est l'opacification cave inférieure par voie rétrograde auriculaire droite, grâce à un cathétérisme transcardiaque.

Bien entendu, ces différentes méthodes peuvent être couplées avec des prises de pression qui montrent que la pression veineuse est presque constamment élevée en amont de l'obstacle, trois ou quatre fois le chiffre trouvé en aval.

Ce qu'il faut savoir c'est qu'à côté de l'obstruction membraneuse, dont nous avons déjà rapproché les hypertrophies de la valvule d'Eustachi, le même tableau clinique peut être réalisé par tous les obstacles qui siègent sur le court trajet de 3 cm de la veine cave inférieure, s'étendant entre l'abouchement des veines sus-hépatiques et l'oreillette droite, qu'il s'agisse de compressions extrinsèques ou bien d'anomalies intéressant directement la paroi externe de la veine (PARAF, 22). L'analyse minutieuse des images radiologiques est donc importante pour essayer de deviner le type même de l'obstacle.

Si nous avons insisté sur la symptomatologie et sur les possibilités de diagnostic radiologique, c'est que face à une évolution spontanée toujours mortelle, la chirurgie moderne apporte des solutions efficaces. Or, il est bien évident que les chances de bons résultats seront d'autant plus grandes que le diagnostic, et par conséquent l'intervention, auront été plus précoces, avant la constitution de lésions viscérales irréversibles, cirrhose en particulier.

La méthode la plus simple, et qui a donné de bons résultats dans un certain nombre de cas, est la membranotomie transcardiaque proposée par KIMURA (15), LAM (16), que l'on utilise également pour les anomalies de la valvule d'Eustachi. Il peut s'agir

d'un simple effondrement au doigt ou d'une section instrumentale.

D'autres auteurs pensent qu'il est préférable, pour éviter tout risque de récidence, de réséquer complètement la membrane. C'est ainsi que ROGERS (23) préconise une membranectomie en opérant sous circulation extra-corporeale et en ouvrant l'oreillette droite. Mais WATKINS et FORTIN (27), dans leur cas, ont réalisé cette résection avec succès par abord direct de la coarctation et incision de la V.C.I. entre deux clamps, le tout suivi d'une plastie péricardique.

D'autres interventions ont encore été proposées qui ne s'attaquent pas directement à la membrane et peuvent s'appliquer à toutes les causes d'obstacle.

C'est ainsi qu'OHARA (19) contourne l'obstruction en réalisant un pontage par greffe en téflon entre la V.C.I., à cheval sur la veine rénale droite, et l'oreillette droite.

Plus complexe encore est l'intervention préconisée par COUINAUD et BOUTELIER (4), puisque, au précédent pontage, ils associent une dérivation par anastomose porto-cave latéro-latérale. L'intérêt majeur de cette technique est d'être la seule qui puisse supprimer l'hypertension portale lorsqu'elle apparaît irréversible, malgré la levée de l'obstacle cave, en raison de l'état du foie.

C'est évidemment ce dernier type d'intervention qui aurait dû être d'emblée réalisé chez notre malade en 1961 ... si le diagnostic de cirrhose secondaire à une obstruction membraneuse de la VCI avait été porté. Il est bien certain, toutefois, qu'elle n'aurait pas empêché la survenue de l'adénocancer.

CONCLUSIONS

Une récidive hémorragique dans les suites immédiates d'une anastomose porto-cave pratiquée chez une jeune femme atteinte d'une cirrhose "cryptogénétique" conduit à la découverte d'un obstacle au niveau du segment rétro-hépatique de la V.C.I., cet obstacle étant primitivement interprété comme une thrombose localisée et récente.

Cinq ans plus tard, une nouvelle hématomèse fait découvrir une thrombose de l'anastomose ; un diabète est apparu, et la malade décède rapidement dans un tableau de coma hyperosmolaire. A l'autopsie, le foie est le siège d'un hépatome. Mais surtout, l'obstacle de la veine cave inférieure se révèle répondre à une obstruction membraneuse avec sténose de la veine dans son segment inter-sus-hépto-cardiaque, ce qui conduit rétrospectivement à classer cette observation dans le cadre des anomalies primitives, congénitales de la V.C.I., telles qu'elles ont été précisées par COUINAUD et BOUTELIER, et spécialement ici dans le cadre des anomalies du segment rétro-hépatique au chapitre "Diaphragmes et valves anormales".

Il s'agit là de faits considérés comme rarissimes, mais dont on voit, depuis quelques années, les exemples se multiplier en même temps que les possibilités de traitement s'affirmer.

L'intérêt de la présente observation est d'attirer l'attention sur eux et, confrontée avec les cas

de la littérature, de montrer que si la symptomatologie réalisée est avant tout faite de troubles tropho-veineux des membres inférieurs (varices, ulcères, oedèmes), d'une hépatomégalie congestive, voire d'une protéinurie ou d'une ascite, elle peut aussi être celle d'une cirrhose avec hypertension portale.

C'est dire que, devant toute cirrhose "cryptogénétique" du sujet jeune, une étude radiologique de la veine cave inférieure s'impose comme une règle absolue car, aussi exceptionnelle qu'elle paraisse, la possible responsabilité d'une éventuelle obstruction membraneuse de la veine dans son segment inter-sus-hépto-cardiaque doit, aujourd'hui, être présente à l'esprit.

Sur le plan thérapeutique, ces formes avec cirrhose secondaire ne présentent évidemment pas la même relative simplicité que les autres où d'excellents résultats ont été rapportés après membranotomie transcardiaque ou pontage de dérivation par greffon en teflon entre la veine cave inférieure à l'origine de la veine rénale droite et l'oreillette droite. Ici, il est nécessaire également de supprimer l'hypertension portale. La chirurgie devra donc associer un pontage de dérivation cavo-auriculaire et une anastomose porto-cave.

VU & PERMIS D'IMPRIMER :

Le Recteur
de l'Académie de Paris,

J. ROCHE

Le Doyen de la Faculté
de Médecine,

G. BROUET

Le Président
de la thèse,

J. CAROLI

B I B L I O G R A P H I E

- 1- AILLET J., NEDEY R., LEGRAIN M.- Comas par hyperosmolarité.- Ann. Biol. Clin., 1966, 24, 293-325.
- 2- BENNETT I.L.- A unique case of obstruction of the inferior vena cava.- Bulletin of the John Hopkins Hospital (Baltimore), 1950, 87/4, 290-298.
- 3- BLOODWORTH J.M.B.- Diabetes mellitus and cirrhosis of the liver.- Arch. Int. Med., 1961, 108, 695-701.
- 4- BOUTELIER P., COUINAUD C.- Les anomalies dites "primitives" de la veine cave inférieure. Etude embryologique, anatomique et clinique. Suggestions thérapeutiques.- Journal de Chirurgie, (Paris); 1962, 83, 199-222.
- 5- BOUR H., TUTIN M.- Les comas métaboliques chez le diabétique.- Revue du Praticien, 1966, 16, 3765-3775.
- 6- CHEVAT H., VANDECASTEELE J., MERLEN J., SOOTS G., DEMAILLE A., et ADENIS L.- Sténose de la veine cave inférieure.- Lille médical, 1960, 5, 86-88.

- 7- COUINAUD C.- Anatomie de l'abdomen (2 volumes).-
Doin et Cie Editeurs, Paris, 1963.
- 8- DENIE J., VERHEUGT A.- Un cas d'oblitération de
la partie supra-hépatique de la veine cave
inférieure.- Acta Cardiologica (Bruxelles),
1960, 15 (sup. 2), 78-87.
- 9- FONKALSRUD, LINDE, LONGMIRE W.P. Jr.- Portal
hypertension from idiopathic S-V. caval obs-
truction.- J.A.M.A., 1966, Tome 196, p. 129.
- 10- JOHANSSON L., MÖBERG A., SÖDERLUND S., THORNELL G.-
Congenital obstruction of the inferior vena
cava.- Acta Chir. Scand., 131, 509-515, 1966.
- 11- JONAS & LAURENCE - A case of the Budd-Chiari
syndrome : a clinico-pathological study.-
Brit. J. Surg., 1954, Tome 41, p. 628.
- 12- JULIEN C.- Complications veineuses après anasto-
mose porto-cave.- Rev. Méd. Chir. Mal. Foie,
1963, 38, 187-202.
- 13- KIBEL M.A., and MARSDEN H.B.- Inferior vena caval
and hepatic vein thrombosis. The Chiari
syndrome in childhood.- Archives in disease in
Childhood, 1956, 31, 225-227.
- 14- KIMURA C., SHIROTANI H., HIROOKA M., TERADA M.,
IWAHASHI K., MAETANI S.- Membranous obliteration
of inferior vena cava in the hepatic portion.-
Journal of cardio-vascular surgery, 1963, 4,
87-98.

- 15- KIMURA C.- Surgical treatment of portal hypertension of post-hepatic origin, with special reference to trans-cardiac membranotomy for membranous obstruction of the hepatic portion of the inferior vena cava.- Japanese circulation journal, 1964, 28, 181-183.
- 16- LAM, GALE, GREEN - a)- Transcardiac approach to obstructing lesions of the hepatic portion of the inferior vena cava.- Bulletin de la Société Internationale de Chirurgie (Bruxelles), 1964, 5-6, 522-529.
b)- Transcardiac membranotomy for obstruction of the hepatic portion of the I.V.C.- Circulation, 1965, 31 (sup. 1), 188-191.
- 17- MAGNENAT F., BOREL G.A., FELBER J.P.- Le diabète du cirrhotique.- Rev. Méd. Chir. Mal. Foie, 1967, 42, 105-114.
- 18- MEYER A.- On a case of complete fibrous obstruction (congenital ?) of both superior and inferior venae cavae in a young man of eighteen years - first recorded case.- The Medical Record (N.Y.), 1903, 63, 806-810.
- 19- OHARA, OUCHI, TAKAHASHI - A bypass operation for occlusion of the hepatic I.V.C.- Surg. Gynec. & Obst., 1963, Tome 117, p. 151.
- 20- OSLER W.- Case of obliteration of V.C.I. with great stenosis of orifices of hepatic veins.
- 21- PARAF A., SERVELLE M., RAUTUREAU J., BENOZIO M.- Les obstructions du segment inter-hépatocardiaque de la V.C.I.- Bull. Soc. Méd. Hôp. Paris, 1968, 119, 313-324.

- 22- PATTON R.B.- Primary carcinoma in a cirrhotic liver 17 years after porta-caval shunt.
Report of a case.- Amer. J. Dig. Dis., 1965, 10, 554-559.
- 23- ROGERS M.A., CHESLER E., DUPLESSIS L., JOFFE N., JOUBERT E.- Membranous obstruction of the hepatic segment of the inferior vena cava.-
Brit. J. Surg., 1967, 54 (N° 3), 221-225.
- 24- ROSSAL R.E., CALDWELL R.A.- Obstruction of I.V.C. by a persistent Eustachian valve in a young adult.- Journ. Clin. Path., 1957, 10, 40-45.
- 25- SCHAEFFNER F., GADBOYS H.L., SAFRAN A.P., BARON M.G., AUFSES A.H.- Budd-Chiari syndrome caused by a web in the I.V.C.- Amer. J. Med., 1967, 42, 838-843.
- 26- SMITH L.- A case of congenital stenosis of the inferior vena cava with portal hypertension.-
Brit. J. Surg., 1965, 52, 913-916.
- 27- WATKINS E., FORTIN C.L.- Surgical correction of a congenital coarctation of the inferior vena cava.- Annals of Surgery (Boston), 1964, 159 (N° 4), 536-541.

